

Organizado por:



Clínica
Universidad
de Navarra

PUESTA AL DÍA
HEMATOLOGÍA
EN 48H [LO QUE DEBES
CONOCER PARA TU
PRÁCTICA CLÍNICA]
X EDICIÓN

ACTUALÍZATE



48 HORAS

Tratamiento de la Hemofilia A adquirida

M^a José Paloma Mora
Hospital Universitario de Navarra
Pamplona

HEMOFILIA A ADQUIRIDA

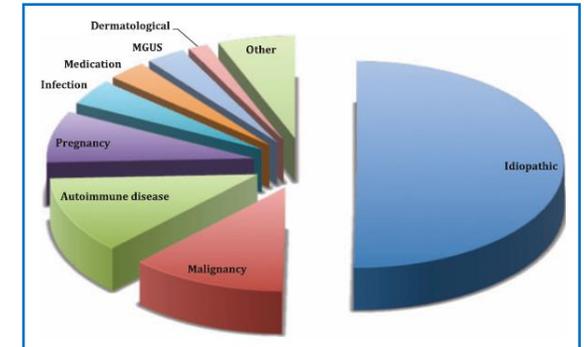
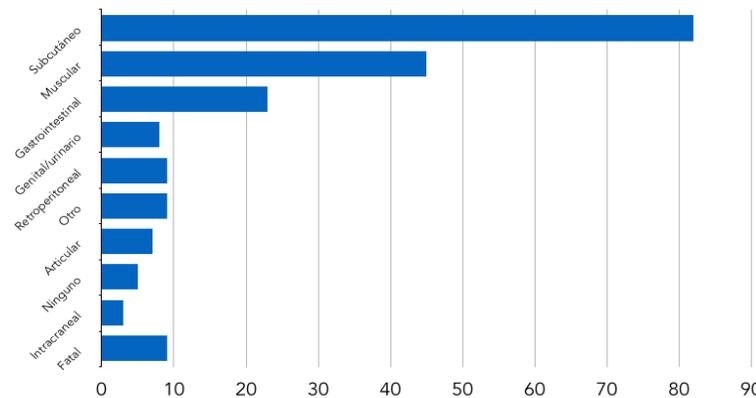
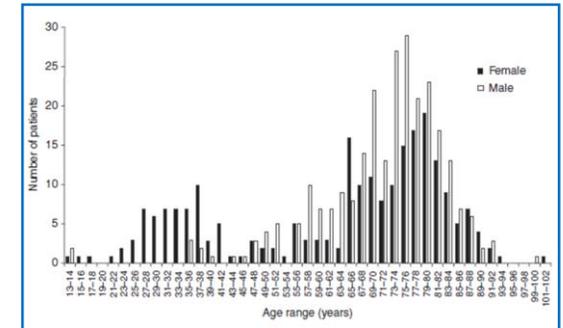
Un trastorno de la coagulación poco común

Cuadro hemorrágico severo

Paciente sin historia previa personal o familiar de diatesis hemorrágica

↑↑ APTT causado por Ac que neutralizan la actividad del FVIII

Edad media 75 años. + 80% > 65 años



50% Idiopáticas

Asociadas a otras patologías:

- Enfermedades autoinmunes primarias (20%)
- Trastornos linfoproliferativos (LLC, LNH, Mieloma, ...)
- Tumores sólidos: Pulmón y Próstata
- Embarazo (2-21%)
- Uso de ciertos medicamentos (ATB, Anticonvulsivantes, Inmunosupresores)
- Otros:
 - Asma, diabetes, hepatitis, enfermedad inflamatoria intestinal, cirugía, transfusión, vacunación (influenza).

DIAGNÓSTICO

Estudio TTPA, TP, TT, Fibrinógeno, DD, Plaquetas

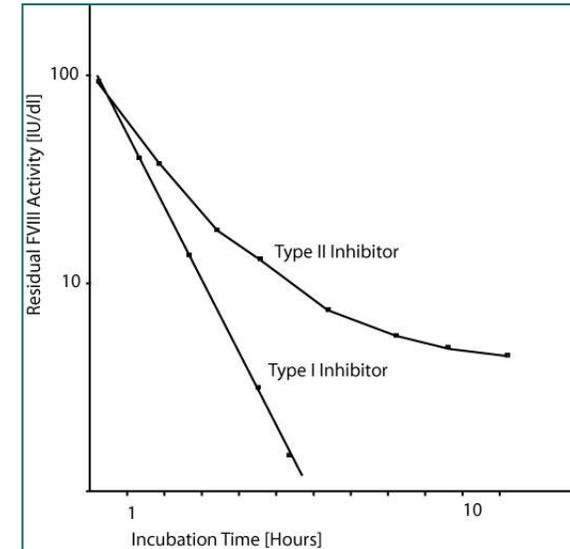
Excluir la presencia de heparina (TT, T Reptilase) o Dabigatran

Demostrar la presencia de una anticoagulante circulante (Test de mezclas)

Excluir la presencia de un AL (T. Russell/ T. Sílica)

Documentar los niveles bajos de factor (niveles de FVIII)

Cuantificar el inhibidor (Test Bethesda/Nijmegen)



- El título de inhibidor y los niveles de FVIII, no se correlacionan con la gravedad de la clínica y no predicen el riesgo de sangrado
- Mientras el inhibidor esté presente, el riesgo de hemorragia persiste

TRATAMIENTO DE LA HAA

Estrategia de tratamiento

(4 objetivos)



**Tto hemostático
en hemorragias
significativas**



**Prevención de
las hemorragias**

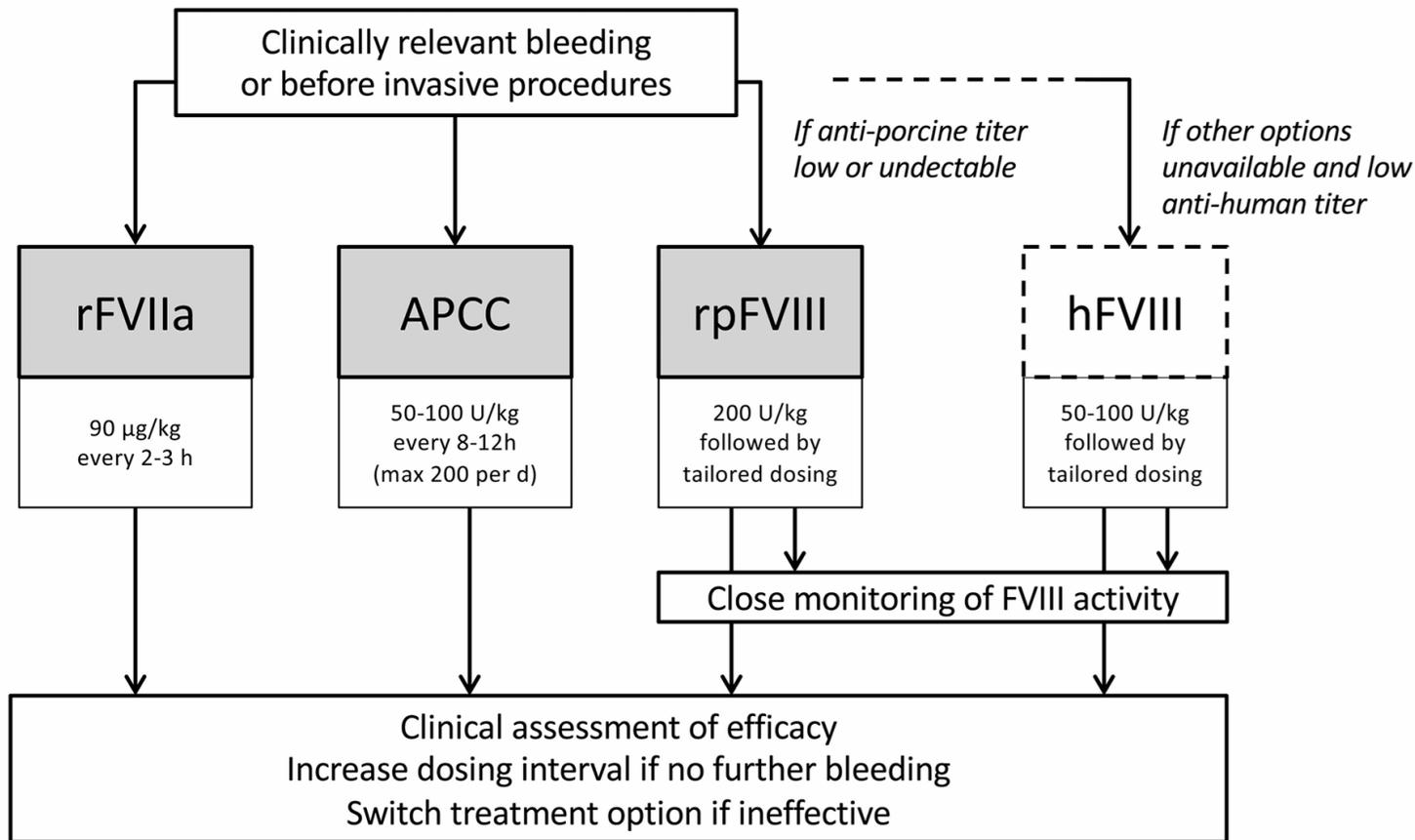


Inmunosupresión



**Tratamiento de la
enfermedad
subyacente**

International recommendations on the diagnosis and treatment of acquired hemophilia A



No hay test de laboratorio validados que evalúen la respuesta a los agentes bypass

La eficacia del tratamiento debe evaluarse en base a criterios clínicos: reducción del sangrado, reducción de tamaño de hematoma, estabilización de los niveles de Hb o reducción del daño asociado al sangrado

Si no se consigue respuesta:

1. Descartar causa no hemostática del sangrado
2. Aumentar dosis y frecuencia
3. Cambiar a otro agente hemostático

	Dosis recomendadas	Eficacia	Ventajas	Inconvenientes
Agentes bypass				
rFVIIa (Novoseven)	Bolo IV de 90 mcg/kg cada 2-3 h hasta conseguir hemostasia, después a intervalos más largos.	81-100% de eficacia en primera línea	- Sin casos de respuesta anamnésica - Eficacia independiente del título de inhibidor - Frecuentemente disponible en centros no especializados en Hemofilia	-Vida media corta (2-3 h) - No disponibilidad de técnica de laboratorio validada para monitorizar - Riesgo trombótico (2.9%)
CCPa (FEIBA)	Bolo IV de 50-100 UI/kg cada 8-12 h hasta conseguir hemostasia, después a intervalos más largos. Máximo de 200 UI/kg/día	89-100% de eficacia en primera línea	- Eficacia independiente del título de inhibidor	- Posible respuesta anamnésica (9.5%) - No disponibilidad de técnica de laboratorio validada para monitorizar - Riesgo trombótico (4.8%) - Evitar terapia conjunta con Emicizumab - Sólo disponible en centros especializados en Hemofilia
Terapia sustitutiva				
Concentrados de plasmáticos o recombinantes de FVIII	Dosis inicial suficiente para neutralizar el inhibidor y conseguir niveles hemostáticos de FVIII (20 UI/Kg por cada UB de inhibidor seguido de dosis adicionales de 40 UI/Kg/día)	71%	- Posibilidad de monitorización - Disponibilidad en algunos centros no especializados en Hemofilia	- Efectivos únicamente con niveles de inhibidor < 5UB - Posibilidad de respuesta anamnésica - Necesario utilizar altas dosis - Deben realizarse controles de FVIII diarios
Concentrado rpFVIII (OBIZUR)	Dosis iniciales: 100-200 UI/Kg Dosis de mantenimiento según los niveles deseados y obtenidos	86%	- Posibilidad de monitorización laboratorio (Técnica coagulativa. Técnica cromogénica infraestima los niveles de FVIII)	- Presencia de Ac neutralizantes previos (44%) - Posibilidad de desarrollo de Ac neutralizantes contra FVIII porcino - Estudios de eficacia limitados - No disponible en la mayoría de los centros

TRATAMIENTO HEMOSTÁTICO

70% de los pacientes precisan tto hemostático

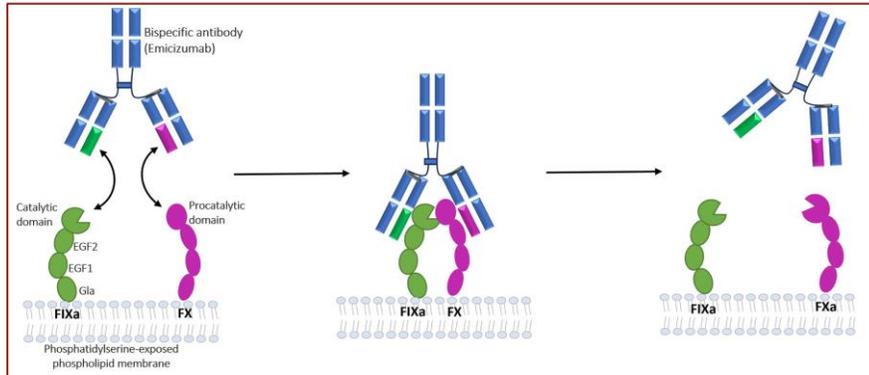
Se recomienda tratar en caso de hemorragias descontroladas, hemorragias graves o clínicamente relevantes, o para prevenir hemorragia si es necesaria una cirugía.

El tto hemostático debe iniciarse independientemente del título de inhibidor y de los niveles de FVIII

La selección del tratamiento hemostático se basa, principalmente, en la experiencia del centro, la disponibilidad de los fármacos y de la respuesta previa del paciente.

En caso de hemorragia leve sin indicación para iniciar tto hemostático, debemos realizar vigilancia cercana. Las hemorragias fatales pueden ocurrir mientras el inhibidor está presente

PROFILAXIS HEMOSTÁTICA: **EMICIZUMAB**



Anticuerpo biespecífico humanizado capaz de unirse al FIXa y al FX para restaurar la función del FVIII deficiente, y promover la formación de trombina necesaria para una hemostasia eficaz.

- Aprobado en el tto profiláctico de Hemofilia A congénita moderada y grave, con y sin inhibidor, en niños y adultos
- Administración subcutánea
- Dosis de carga 3 mg/Kg x 4 dosis semanales. Posteriormente 1.5 mg/Kg/s o 3 mg/Kg cada 2 s o cada 6 mg/Kg cada 4 s
- Estudios in vitro de generación de trombina, sugieren una actividad equivalente a niveles de FVIII de 10-20 UI/dL

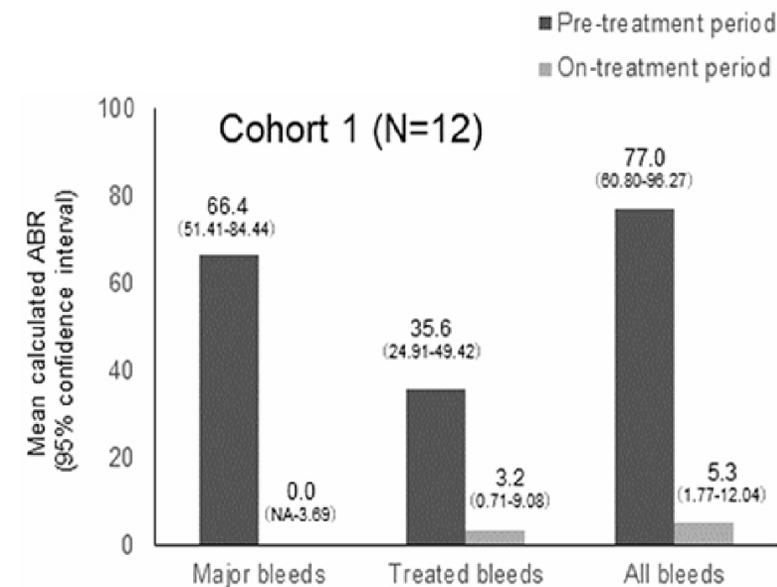
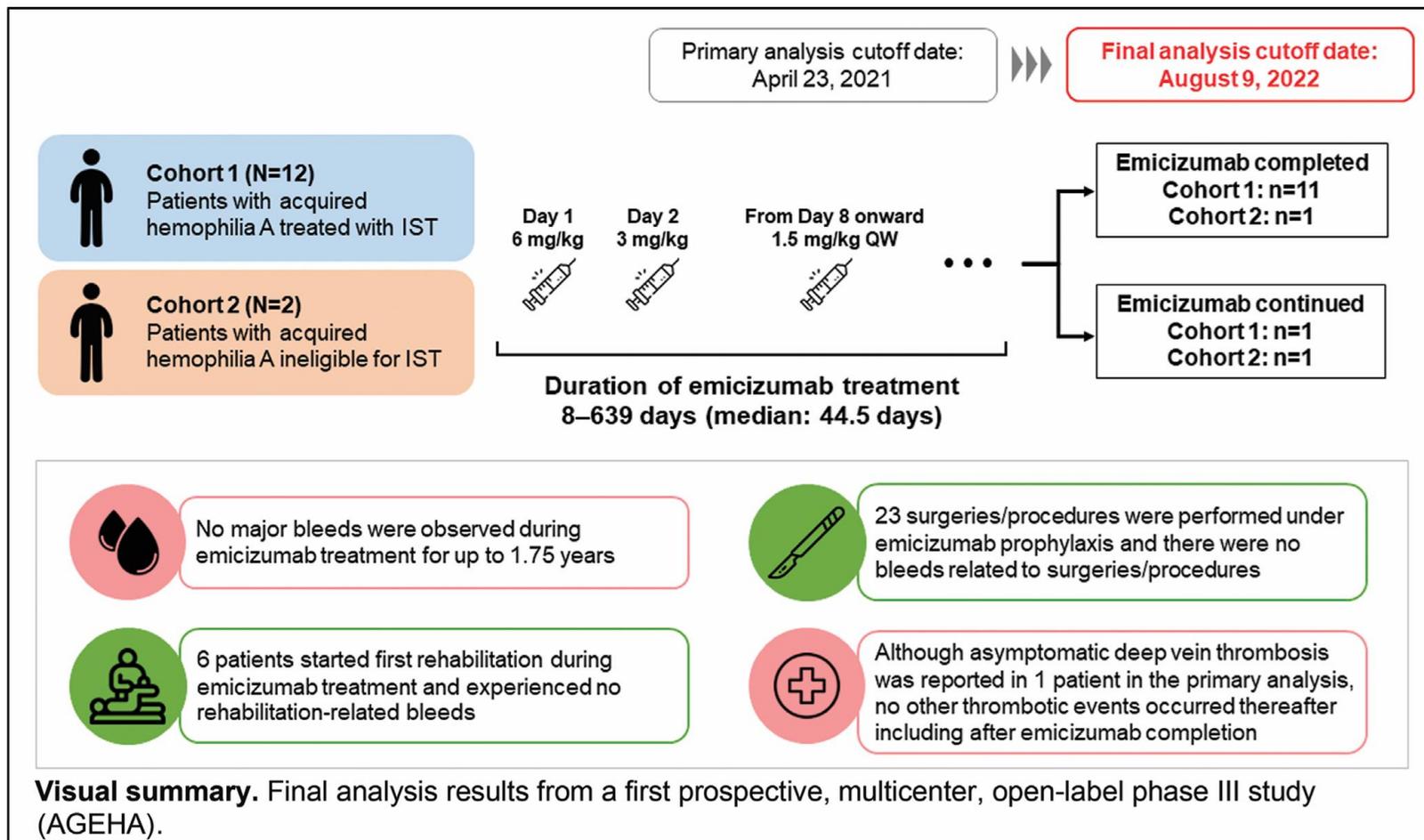
PROFILAXIS HEMOSTÁTICA: EMICIZUMAB

Study	Country	Emicizumab dosing	Emicizumab stopping rule	Primary endpoint	Immunosuppression
AGEHA ¹⁴ (N = 11)	Japan	Loading: Day 1: 6 mg/kg, day 2: 3 mg/kg Maintenance: Once-weekly starting day 8: 1.5 mg/kg	(1) FVIII activity measured in the absence of interference of emicizumab, and coagulation factor products had been confirmed to exceed 50 IU/dL and (2) > 72 h had passed since the last use of coagulation factor products for the last bleed requiring treatment to assure haemostasis.	Descriptive, no endpoints defined	According to investigator
GTH-AHA-EMI ¹⁵ (N = 47)	Germany, Austria	Loading: Day 1: 6 mg/kg, day 2: 3 mg/kg Maintenance: Once-weekly starting day 8: 1.5 mg/kg	When patients achieved remission of AHA, defined as factor VIII activity (chromogenic test with bovine components) increased to > 50% of normal.	Number of clinically relevant bleeds per patient-week until week 12	None in first 12 weeks
AHA-EMI (ongoing)	USA	Loading: Day 1: 6 mg/kg, day 2: 3 mg/kg Maintenance: Once-weekly starting day 8: 1.5 mg/kg	Not published	Number of clinically relevant bleeds per patient-week until week 12	According to investigator

Final Analysis Results from the AGEHA Study: Emicizumab Prophylaxis for Acquired Hemophilia A with or without Immunosuppressive Therapy

Shima M. Thromb Haemost. 2024 Sep 12. doi: 10.1055/a-2384-3585. Online ahead of print.

Estudio Fase III prospectivo,
multicéntrico,
no randomizado



Emicizumab prophylaxis in patients with acquired haemophilia A (GTH-AHA-EMI): an open-label, single-arm, multicentre, phase 2 study

Tiede A. Lancet Hematology 2023; 10:913-921

- Estudio prospectivo. 47 pacientes con HAA
Tto con Emicizumab SIN iniciar IST 12 s.
Seguimiento hasta s 24.
Dosis 6 mg/Kg día 1; 3 mg/kg día 2 y 1.5 mg/kg/s hasta 12s)

- Resultados:

70% No sangrados y 15% 1 sangrado
2 eventos trombóticos (1TVS y 1 ictus)

- **Conclusión:** La profilaxis con Emicizumab previene el sangrado en pacientes con HAA y la IST puede ser diferida mientras los pacientes estén recibiendo dicho tto.

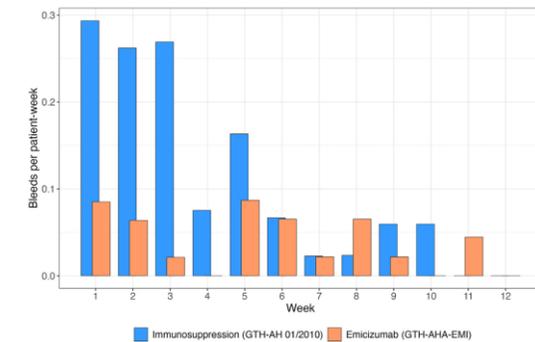
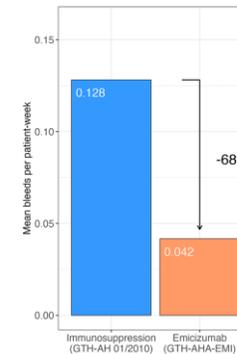
	GTH-AHA-EMI (n 47)	GTH-AHA 01/2010 (n 102)
Hemorragias/ paciente/Semana	0.04 (70% de pacientes, ninguna hemorragia)	0.15 (0.27 antes de RP)
Hemorragias fatales	4%	3%
Infecciones fatales	2%	16%

Emicizumab versus immunosuppressive therapy for the management of acquired hemophilia A

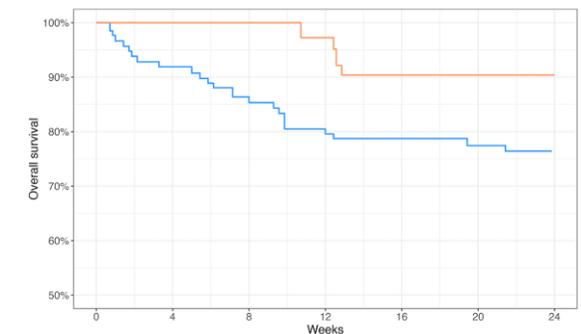
Hart C.J Thromb Haemost 2024;22:2692–2701

- Comparativa de los estudios GTH-AHA 01/2010 y GTH-AHA- EMI
- Metodología de propensity score matching

- Resultados



	Immunosuppression (GTH-AH 01/2010) N = 101	Emicizumab (GTH-AHA- EMI) N = 47
Events		
Infections		
All events		
Patients, n (%)	29 (29)	10 (21)
Events, n	36	11
Fatal events		
Patients, n (%)	11 (11)	-
Events, n	11	-
Thromboembolic events		
All events		
Patients, n (%)	7 (7)	1 (2)
Events, n	7	1
Fatal events		
Patients, n (%)	4 (4)	-
Events, n	4	-



Real-world impact of emicizumab and immunosuppression on acquired hemophilia A: a multicenter US cohort

Poston J. Blood Adv. 2024; 8:5896-5905.

	Before emicizumab initiation	After emicizumab initiation
Bleeds		
Patients with acute bleeding	59 (95.2%)	8† (12.9%)
Patients with severe acute bleeding*	48 (77.4%)	3 (4.8%)
Bleeding trigger		
Spontaneous	38 (61.3%)	4 (6.5%)
Procedural	11 (17.7%)	2 (3.2%)
Traumatic	7 (11.3%)	3 (4.8%)
Unknown	3 (4.8%)	1 (1.6%)
Rescue hemostatic agents used‡		
rFVIIa	26 (41.9%)	8 (12.9%)
Recombinant porcine FVIII	21 (33.9%)	1 (1.6%)
aPCC	20 (32.3%)	0 (0%)
FVIII replacement factor	8 (12.9%)	1 (1.6%)
Antifibrinolytic	7 (11.3%)	1 (1.6%)
Plasma	4 (6.5%)	0 (0%)
DDAVP	2 (3.2%)	0 (0%)
Cryoprecipitate	2 (3.2%)	0 (0%)
PCC	1 (1.6%)	0 (0%)
Platelet transfusion	1 (1.6%)	0 (0%)
None	13 (21.0%)	54 (87.1%)

62 pacientes con HAA en 12 centros.

Emicizumab a dosis standard

El 90% recibieron IST: 72.6% Ri. 62.9% corticoides, 30%, 9.7% Micofenolato y 1.6% daratumumab.

AE outcomes	Before emicizumab initiation	After emicizumab initiation
Patients with AEs	12 (19.4%)	4 (6.5%)
AEs of special interest		
AE related to IST*	5 (8.1%)	0 (0%)
Arterial thrombosis	2 (3.2%)	0 (0%)
NSTEMI/demand ischemia	2 (3.2%)	0 (0%)
TIA	0 (0%)	1 (1.6%)
Venous thromboembolism	0 (0%)	1 (1.6%)
Infections owing to IST	0 (0%)	0 (0%)
Disseminated intravascular coagulation	0 (0%)	0 (0%)
Thrombotic microangiopathy	0 (0%)	0 (0%)
Other AEs		
Infection (not related to IST)	2 (3.2%)	0 (0%)
Syncope	1 (1.6%)	0 (0%)
Weight loss	1 (1.6%)	0 (0%)
Arthralgia	0 (0%)	1 (1.6%)
Shortness of breath	0 (0%)	1 (1.6%)

Emicizumab for the Treatment of Acquired Hemophilia A: Consensus Recommendations from the GTH-AHA Working Group

Consensus Statements

General Considerations

1. Emicizumab is an effective bleeding prophylaxis in patient with AHA.
Consensus: 100%.
2. Emicizumab should be considered for bleeding prophylaxis in patients with AHA from the time of diagnosis.
Consensus: 100%.
3. Prior to the use of emicizumab in AHA, patients should be informed that emicizumab is currently not approved in patients with AHA.
Consensus: 100%.

Statement Excluded Because No Consensus Was Reached

1. As an alternative to the maintenance dose of 1.5 mg/kg body weight once per week, 3 mg/kg body weight every 2 weeks, or 6 mg/kg body weight every 4 weeks can be applied.
Consensus: 72.7%.
Comments: These alternative regimens are derived from licensed regimens in congenital hemophilia A but have not been studied in AHA.

Dosing of Emicizumab

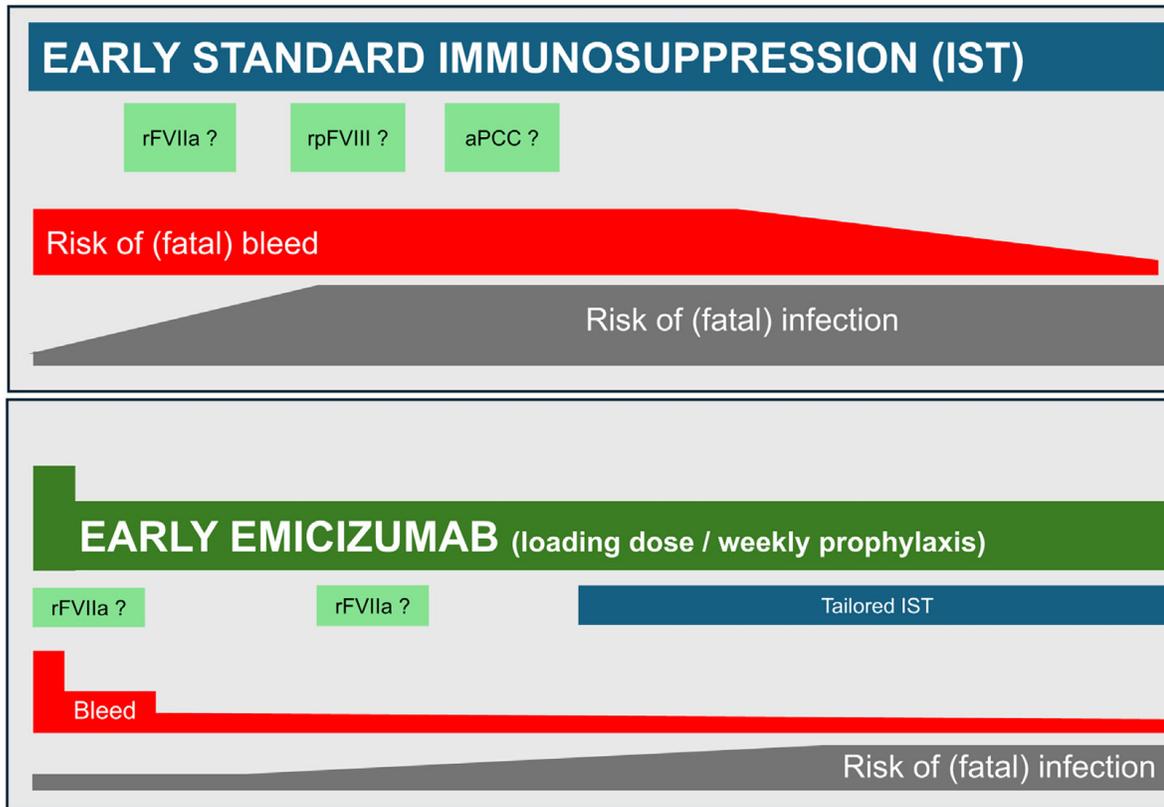
4. The loading dose is 6 mg/kg body weight on day 1 and 3 mg/kg body weight on day 2 if rapid bleeding prophylaxis is to be achieved.
Consensus: 93.9%.
Comment: This accelerated loading regimen was used in the AGEHA and the GTH-AHA-EMI trials but is not licensed. It achieved steady state levels of emicizumab within 1 week.
5. If there is a low bleeding tendency, saturation with 3 mg/kg body weight once a week for 4 weeks can be considered.
Consensus: 78.8%.
Comments: This is the approved loading regimen used in patients with congenital hemophilia A. It achieved steady state levels of emicizumab within 4 weeks of treatment. It was also used in case reports of emicizumab in AHA and in the Vienna series.^{12,13}
6. The maintenance dose of emicizumab is 1.5 mg/kg body weight once per week.
Consensus: 90.9%.
Comments: This maintenance dose was used in the Japanese and the GTH-AHA-EMI studies. Case reports used lower or less frequent doses.

Control of Breakthrough Bleeding, Immunosuppression, and Follow-up

7. Breakthrough bleeds in patients with AHA on prophylaxis with emicizumab should be treated with rFVIIa or rpFVIII, but not with aPCC.
Consensus: 97.0%.
Comment: The use of aPCC was contraindicated in the GTH-AHA-EMI study because of its known interaction with emicizumab and the risk of thrombotic microangiopathy reported in trials of patients with congenital hemophilia A and inhibitors. In individual cases, bleeding was also managed with human FVIII.
8. Immunosuppression should be offered to patients on emicizumab if they are eligible based on physical status.
Consensus: 97.0%.
Comment: Immunosuppression was deferred for at least 12 weeks in the GTH-AHA-EMI study to evaluate the prophylactic efficacy of emicizumab without the confounding effect of remission. The Japanese study and several case reports used IST according to the discretion of the investigators.
9. Emicizumab should be discontinued when remission of AHA is achieved.
Consensus: 97.0%.
Comments: Earlier discontinuation can be considered in stable patients achieving FVIII >30%.
10. Under emicizumab therapy, the achievement of remission of AHA can only be monitored using the chromogenic FVIII assay with bovine substrate.
Consensus: 100%.
11. Patients with AHA on prophylaxis with emicizumab should receive outpatient care in expert hemophilia care centers after hospital discharge.
Consensus: 90.9%.
Comments: If regular visits in the hemophilia care center are not possible, the local general physician or hematologist should collaborate closely with a hemophilia care center.

Emicizumab as first-line therapy in acquired hemophilia A

HAA en la era pre-emicizumab y en la actualidad



- Emicizumab reduce la incidencia de hemorragias y previene la recurrencia.
- Reduce o elimina la necesidad de utilizar agentes bypass.
- Permite retrasar el inicio del IST y adaptarla según el estado físico del paciente.
- Acorta los días de estancia en el hospital
- En caso de hemorragias, tratar con rFVIIa o rpFVIII
- Para la monitorización de FVIII y del inhibidor, es necesario disponer de reactivo bovino para test FVIII cromogénico
- Aunque poco frecuente existe la posibilidad de desarrollar Ac anti-Emicizumab
- No está recomendado en gestantes y durante la lactancia
- El potencial riesgo trombótico, cuando se administra con agentes bypass, obliga a ser cauto en la administración
- No todos los hospitales disponen de Emicizumab

TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR

International recommendations on the diagnosis and treatment of acquired hemophilia A

Tiede A. Haematológica 2020; 105: 1791-1801

FVIII \geq 1% and \leq 20 BU/ml

Steroids alone for 3-4 weeks

Add CTX or rituximab if not responding

FVIII $<$ 1% or $>$ 20 BU/ml

Steroids + CTX or rituximab for 3-4 weeks

Add CTX or rituximab if not responding

Inhibitor eradication

- We recommend IST in all patients with AHA. However, particular caution should be exercised in frail patients.
- We suggest using prognostic markers (FVIII activity, inhibitor titer, if available) to individualize IST.
- We suggest that patients with FVIII \geq 1 IU/dL and inhibitor titer \leq 20 BU at baseline receive first-line treatment with corticosteroids alone for 3–4 weeks.
- We suggest combining corticosteroids with rituximab or a cytotoxic agent for first-line therapy in patients with FVIII $<$ 1 IU/dL or inhibitor titer $>$ 20 BU.
- We suggest second-line therapy with rituximab or a cytotoxic agent, whichever was not used during first-line therapy.
- For corticosteroid therapy, we suggest prednisolone or prednisone at a dose of 1 mg/kg/day PO for a maximum of 4–6 weeks (followed by a tapered withdrawal).
- We suggest rituximab at a dose of 375 mg/m² weekly for a maximum of 4 cycles.
- As cytotoxic therapy, we suggest cyclophosphamide at a dose of 1.5–2 mg/kg/day PO for a maximum of 6 weeks, or MMF at a dose of 1 g/day for 1 week, followed by 2 g/day.

TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR

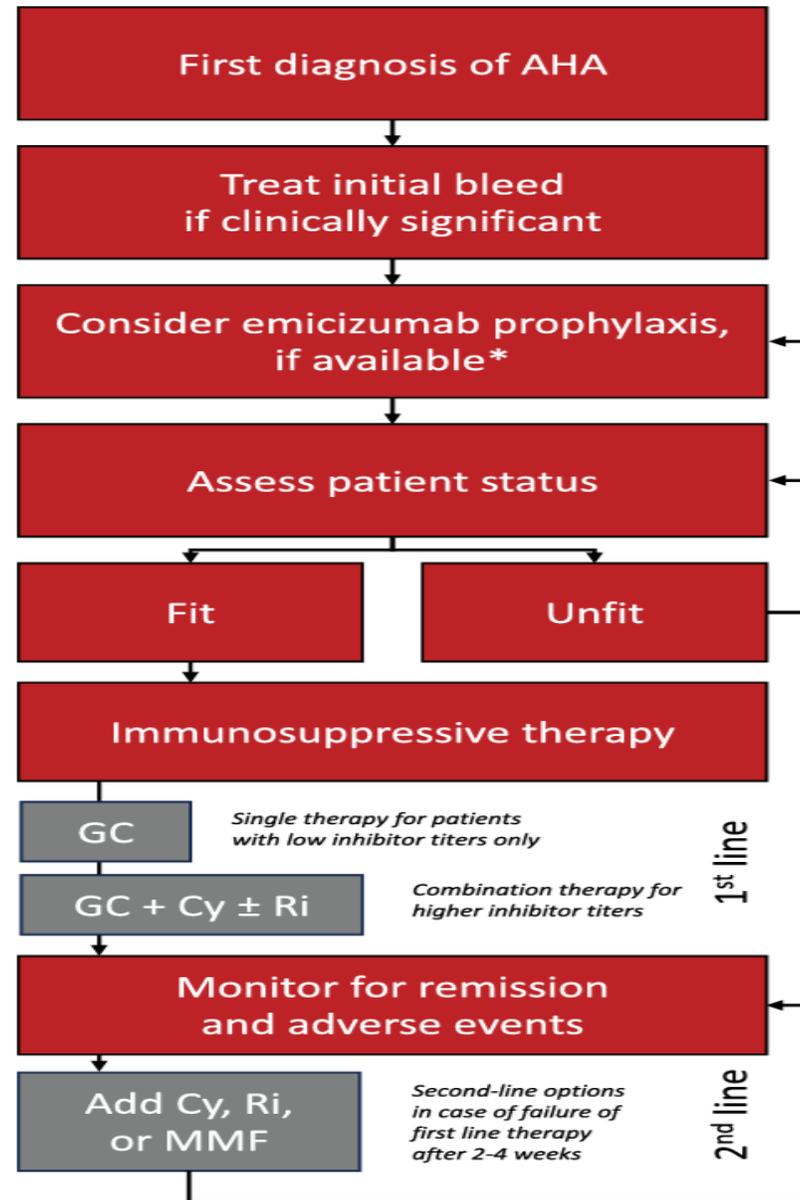
Las infecciones son la principal causa de mortalidad en HAA

Table 5 Cause of Mortality in Longest AHA Registries.^{4-8,113}

Study Dead Patients/Total Patients Percentage of Death	Infections	Bleeds	Underlying Disease	Cardiac or Thrombosis
Collis et al ¹¹³ 89/287 31%	12.4%	3.3%	11.2%	-
Borg et al ⁷ 27/82 33%	37%	11%	-	15%
Tiede et al ⁴ 34/102 33%	47%	9%	9%	18%
Sun et al ⁸ 11/165 6.7%	27%	55%	18%	-
Mingot-Castellano et al ⁵ 36/151 23.8%	41.7%	13.9%	14%	
Schep et al ⁶ 52/136 38%	19.2%	7.7%	13.5%	9.6%

Mingot - Castellano ME. J blood Med 2022; 13:691

Tiede A. Hematology Am Soc Hematol Educ Program 2023; 8:19-23

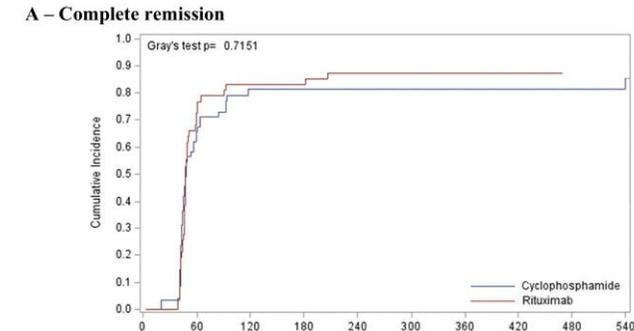


Emicizumab permite retrasar inicio IST hasta mejoría de situación basal

Cyclophosphamide vs rituximab for eradicating inhibitors in acquired hemophilia A: A randomized trial in 108 patients (Estudio CREHA)

Lévesque H. Thrombosis Research 2024; 237: 79–87

- RC a los 18 meses: 67.2% con Ri / 62% con Cy
- En grupo de peor Px significativamente más RC con Cy (78.6/48%)
- Similar Tiempo medio para alcanzar RC (48 Ri/ 46 Cy)
- Recaídas, infecciones y hemorragias: No diferencias
- Más infecciones graves, cuantas más dosis de corticoides
- **Conclusión:** Cy parece preferible, especialmente en pacientes de peor Px, y además, por su administración vo y más económico

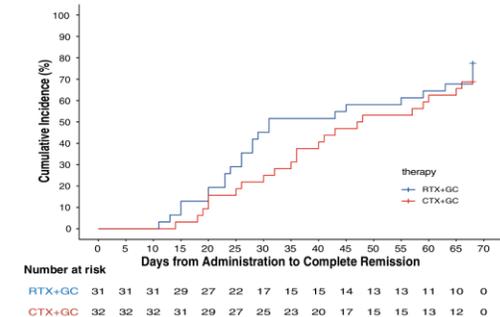


Single-dose rituximab plus glucocorticoid versus cyclophosphamide plus glucocorticoid in patients with newly diagnosed acquired hemophilia A: A multicenter, open-label, randomized noninferiority trial

Wang P. Am J Hematol. 2024; 99:28–37

- 63 pacientes. Dosis única de Rituximab (375 mg/m²) + corticoides versus Cy + Corticoides
- RC en 77.4% en el grupo Ri / 68.8% en grupo Cy
- No diferencia en incidencia de eventos adversos relacionados con el tt.
- Recomiendan Ri en 1ª línea por menor riesgo de neoplasias secundarias y menor toxicidad reproductiva

(A) Time to Complete Remission



Combined immunosuppression for acquired hemophilia A: CyDRi is a highly effective low-toxicity regimen

- Cy 1000 mg días 1 y 22, Dexametasona 40mg y Rituximab 100 mg los días 1, 8, 15, y 22.
- 32 pacientes.96.8% en RC.

Cohort characteristics	Current study	EACH2 ^{7,13}		German ^{15,18}	United Kingdom ^{2,22}		Spanish AHASR ¹⁴				Chinese CARE ¹⁹			
		P	P + by mouth Cy	P ± by mouth Cy ± R	Sequential P/Cy	Simultaneous P + Cy	P	P + by mouth Cy	P + CNI	R ±	P	P + Cy	R +	Other
Alive in CR* at last F/U	29/32 (90.6%)	90/142 (63.4%)	43/83 (62.3%)	49/102 (48%)	78/172 (45.3%)		100/151 (66.2%)				115/155 (74.2%)			
TTCR, median, d	77	108	74	79	49	39	30	53	45	42	69	62	47	74
Alive, no CR,* last F/U	0/32 (0%)	5/142 (3.5%)	1/83 (1.2%)	19/102 (18.6%)	8/172 (4.7%)		15/151 (9.9%)				29/155 (18.7%)			
Lost to F/U, not accounted for	0	7/142 (4.9%)	14/83 (16.9%)	0	16/172 (9.3%)		0				22 (11.7%)			
Relapse rate (% from CR*)	2/31 (6.5%)	15/83 (18.1%)	8/66 (12.1%)	15/62 (24.2%)	18/90 (20%)		8/112 (7.1%)				13/155 (8.4%)			
All-cause mortality last F/U	3/32 (9.4%)	40/142 (28.2%)	25/83 (30.1%)	34/102 (33.3%)	55/127 (43.3%)	18/48 (37.5%)	36/151 (23.8%)				11/165 (6.7%)			
Bleeding-related mortality	0/32 (0%)	1/142 (0.7%)	0/83 (0%)	3/102 (2.9%)	13/175 (7.4%)		5/151 (3.3%)				6/165 (0.6%)			
Treatment-related mortality	1/32 (3.1%)	5/142 (3.5%)	4/83 (4.8%)	16/102 (15.7%)	12/175 (6.9%)		15/151 (9.9%)				2/165 (1.2%)			
Mortality related to underlying disease	1/32 (3.1%)	6/142 (4.2%)	4/83 (4.8%)	3/102 (2.9%)	NA		16/151 (10.6%)				2/165 (1.2%)			
Toxicity (AE)	5/32 (15.6%)	36/142 (25%)	34/83 (41%)	67/102 (66%)	57/112 (51%)		NA				11/155 (7.1%)			
Infection	5/32 (15.6%)	23/142 (16%)	22/83 (27%)	37/102 (36%)	37/112 (33%)		NA				4/155 (2.6%)			
Symptomatic neutropenia	0	2/142 (1%)	12/83 (14%)	1/102 (1%)	13/112 (12%)		NA				1/155 (0.6%)			
Diabetes mellitus	0	11/142 (8%)	5/83 (6%)	12/102 (12%)	9/112 (8%)		NA				NA			
Psychiatric	0	6/142 (4%)	3/83 (4%)	3/102 (3%)	2/112 (2%)		NA				NA			
Thromboembolic/ cardiovascular	0	10/501 (2%)		8/102 (7.8%)	0		NA				3/155 (1.9%)			
Those with no AE	27/32 (84.4%)	106/142 (75%)	49/83 (59%)	35/102 (34%)	55/112 (49%)		NA				144/155 (92.9%)			

Profilaxis antimicrobiana

Similar a pacientes con patología hematológica no neoplásica

Pneumocystis:

TMP/SMX 80/400 mg/d o el doble 3v/s.

En pacientes en tto con Prednisona:

- ≥ 30 mg/d ≥ 4 s
- 15-30 mg/d ≥ 8 s o
- ≥ 10 mg/d y edad >65 años, enf. Pulmonar o asociación de otro inmunosupresor

Herpes:

Aciclovir 400 mg/d si infección previa

Hepatitis B:

Entecavir o Tenofovir

En paciente con prednisona (≥ 20 mg/d ≥ 4 s o 10-20 mg/d ≥ 8 s) y si Ac HBC y Ag positivos

Tuberculosis:

Realizar test tuberculina en pacientes con Prednisona 10 mg 4s.

Si resultado +, consultar con infecciosas

EN RESUMEN

- La HAA es una coagulopatía hemorrágica adquirida producida por la presencia de Ac neutralizantes contra el Factor VIII
- El riesgo hemorrágico persiste, mientras el inhibidor esté presente.
- Ante la presencia de hemorragias graves o clínicamente relevantes, debe instaurarse rápidamente un tto hemostático con agentes bypass (rFVII o CCPa) o con tto sustitutivo (rpFVIII). En su defecto, si el título de inhibidor es menor a 5 UB, se puede utilizar CFVIII
- El Emicizumab está demostrando ser un tratamiento útil en la prevención de las hemorragias en los pacientes con HAA
- El Emicizumab permite retrasar el inicio de la IST y utilizar combinaciones de agentes inmunosupresores menos agresivas en pacientes frágiles.
- La IST de 1ª línea continúa siendo la administración de corticoides en caso de pacientes de buen pronóstico o la combinación de Corticoides + Cy o Ri si el inhibidor es > a 20 UB
- En estudios prospectivos, se han obtenido ratios de RC similares con Ri y Cy.
- El protocolo CyDri ha mostrado ser altamente efectivo en la obtención de la RC con una baja toxicidad



GRACIAS
POR VUESTRA
ATENCIÓN